

先天性胆囊缺如 1 例报告

庞新亚 高峰* 权胜伟 马东来 曾兆林 吴德全

(哈尔滨医科大学附属第二医院普通外科, 哈尔滨 150086)

【内容提要】 本文报道 2014 年 5 月我科对 1 例间断性右上腹痛 1 年,加重 10 d 的女性患者经彩超提示胆囊区未探及胆囊的患者,CT、MRI、MRCP 检查后怀疑先天性胆囊缺如,为进一步明确腹痛原因行腹腔镜下探查。术中胆囊区及异位胆囊区域未见胆囊,肝脏膈面与腹壁多发粘连,结肠粘连于肝脏下缘,其他脏器未见异常。手术时间 30 min,术中出血量 3 ml。门诊随访 6 个月,无腹痛再发。我们认为经彩超、CT、MRI、MRCP 等影像学检查怀疑先天胆囊缺如,可行腹腔镜下探查,尽量避免开腹胆囊探查。

【关键词】 腹腔镜; 先天性胆囊缺如

中图分类号:R657.4

文献标识:D

文章编号:1009-6604(2015)05-0472-04

doi:10.3969/j.issn.1009-6604.2015.05.026

Congenital Absence of Gallbladder: a Case Report Pang Xinya, Gao Feng, Quan Shengwei, et al. Department of General Surgery, Second Affiliated Hospital of Harbin Medical University, Haerbin 150086, China

Corresponding author: Gao Feng, E-mail: gf9777@126.com

【Summary】 In May 2014, ultrasound examination did not detect gallbladder in the gallbladder area in 1 patient in our hospital. After CT, MRI, and MRCP examinations, the patient was suspected of being congenital absence of gallbladder. For further diagnosis, laparoscopic exploration was performed. Intraoperatively, there was no gallbladder found in the gallbladder area or ectopic gallbladder region. The operation time was 30 minutes and the blood loss was about 3 ml. The patient was followed up for 6 months, without any discomforts. We believe that suspected congenital absence of gallbladder diagnosed with ultrasound, CT, MRI, and MRCP imaging examinations should be given laparoscopic diagnosis to avoid open surgical exploration.

【Key Words】 Laparocopy; Congenital absence of gallbladder

先天性胆囊缺如 (congenital absence of gallbladder, CAGB) 是一种罕见的先天性胆道畸形。由于术前诊断困难,容易误诊,使部分患者遭受不必要的医源性损伤。目前,CAGB 诊疗指南国内外尚未明确。2014 年 5 月我科收治 1 例 CAGB,现报道如下。

1 临床资料

患者女,63 岁,以间断性右上腹痛 1 年,加重 10 d 于 2014 年 5 月 13 日入院。既往无其他特殊疾病。入院查体:生命体征平稳,全身皮肤及巩膜无黄染,腹部平坦,触诊软,右上腹压痛,无反跳痛、肌紧张,Murphy 征(+),未触及明显包块,肝脾未触及,叩诊鼓音,移动性浊音阴性,肠鸣音 5 次/min。实验室检查:血常规、凝血、生化系列(ALT:7 U/L,AST:16 U/L,ALB:45.2 U/L,TBIL:4.9 $\mu\text{mol/L}$,DBIL:

2.2 $\mu\text{mol/L}$)等未见明显异常。外院彩超提示:胆囊结石,慢性胆囊炎急性发作。入院彩超示:胆囊区未探及胆囊;CT 示:胆囊显示不明确(图 1);MRI 示:未见胆囊信号(图 2,3);MRCP:胆囊低信号,疑为肠管(图 4);上消化道造影示:慢性胃炎。以上检查均未发现胆总管结石。根据辅助检查术前初步诊断为:先天性胆囊缺如。考虑到医疗费用、检查损伤及技术设备等情况,术前未行同位素胆管显像和 ERCP。鉴于患者长期间断右上腹痛病史和术前影像学的初步诊断,经和患者及家属沟通,患者及家属要求行腹腔镜下探查。术中探查见肝脏呈结节硬化改变,左、右肝脏面、膈面、镰状韧带内未见胆囊,正常胆囊部位可见条索状纤维组织(图 5),肝脏膈面与腹壁多发粘连,结肠粘连于肝脏下缘,其他脏器未见异常。经综合分析,多发粘连可能是患者腹痛原因,未行术中超声及胆管造影,离断肝脏与腹壁及结

* 通讯作者, E-mail: gf9777@126.com

肠的粘连。术后抗炎、止血、补液和支持等治疗。手术时间 30 min,术中出血量 3 ml。术后 12 h 排气,

24 h 进食。戳孔愈合良好,术后第 4 天出院。门诊随访 6 个月,无腹痛再发。

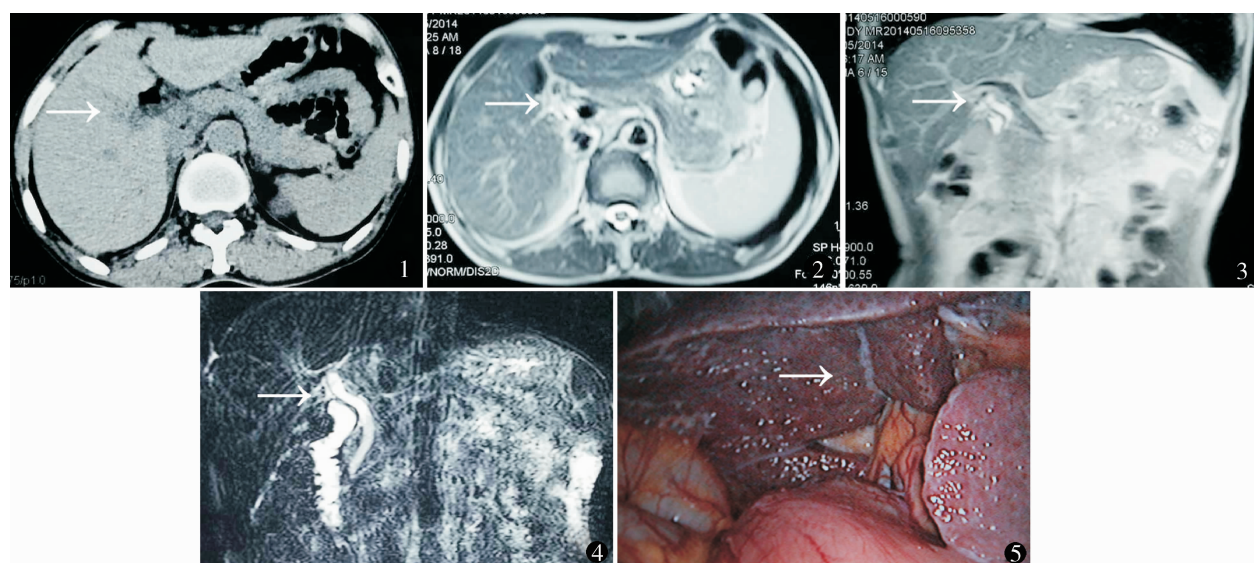


图 1 CT 平扫:胆囊显示不明确 图 2,3 MRI 水平位和冠状位:未见胆囊信号 图 4 MRCP: 胆囊低信号,疑为肠管 图 5 腹腔镜下显示胆囊窝条索状纤维组织

Figure 1 CT scanning: the gallbladder display was not clear. Figure 2,3 MRI horizontal and coronal views: no signals of the gallbladder. Figure 4 MRCP: low signals in the gallbladder area, suspected as the bowel. Figure 5 Laparoscopic exploration showed bands of fibrous tissues in the gallbladder.

2 讨论

CAGB 是罕见的先天肝外胆道畸形一种类型,病因目前还不清楚。1701 年 Bergman 首次提出这一畸形概念^[1]。至今,医学文献报道已有 400 例左右^[2,3]。CAGB 通常认为是一种胚胎学畸形,形成有 2 种原因:①人胚胎第 4 周形成肝憩室,它是肝、胆囊与胆道的原基,肝憩室末端膨大,分为头、尾两支,头端发育成肝脏,尾支伸长发育成胆囊,如未分成尾支,引起胆囊原基缺失或不发育,无胆囊形成,且常合并不同程度的肝脏和(或)胆管畸形。②胆囊虽形成,但保留实体状态,未发生囊腔重建,常伴肝外胆管闭锁^[4]。胆囊原基的不当迁移,将会导致异位胆囊^[5]。通常胆囊缺如伴胆囊管缺如^[6],也有胆囊缺如伴胆囊管结石^[7]和胆囊管缺如而胆囊正常的情况^[8]。

人群中 CAGB 发生率为 0.01% ~ 0.06%^[9],术中发生率(0.007% ~ 0.027%)低于尸检(0.04% ~ 0.13%)^[10]。尸检显示 CAGB 男女比例为 1:1,临床上 CAGB 男女比例为 1:3^[11],人群中中位年龄为 46 岁^[10]或 35 岁^[12]。CAGB 绝大多数为散发性,部分病例有家族聚集现象^[13],提示本病具有遗传倾向,且被认为非性别遗传^[14]。最近,Yamashita 等^[15]研究显示,缺乏 Lgr4 基因的小鼠出现胆囊和胆囊管

缺如的畸形,表明 Lgr4 基因决定了胆囊和胆囊管的发育。Singh 等^[16]将 CAGB 分 3 型:①多发性先天性异常(12.8% ~ 30.0%),多伴有多系统的严重解剖异常;②无症状型(31.6%),常在尸检或腹部手术偶然发现;③有症状型(55.6%)。随着全民体检的开展,无症状型 CAGB 的比率有可能提高。70% ~ 82% 的 CAGB 患者单胆囊缺如,包括上述的②、③型。上述①型又可分为:a. 胆囊缺如伴胆道闭锁或胆总管囊肿(9%);b. 胆囊缺如伴其他多种系统畸形(12.8% ~ 21%)^[6,17],如心血管系统、胃肠道系统、泌尿生殖系统、骨骼系统等畸形。

由于 CAGB 没有典型的症状,与“胆囊炎、胆结石”的症状相似,极易误诊。原因有可能与肝胆管结石、胆道运动障碍、胆汁排泄异常等有关。25% 的 CAGB 患者一生中将会出现相应的症状,如右上腹疼痛,恶心呕吐,脂肪食物不耐受等^[18]。Castorina 等^[19]报道 CAGB 临床征候群包括:右上腹痛占 90%,恶心呕吐占 66%,脂肪食物不耐受占 37%,黄疸占 35%,消化不良占 30%。唐黎明等^[20]报道右上腹痛占 97.3%,恶心呕吐占 14.9%,纳差占 16.2%,黄疸占 47.3%,发热占 27%。本例仅有右上腹痛症状,此症状并非都与胆囊疾病有关^[19]。

CAGB 的术前诊断是很困难的^[5,11,21]。对于疑 CAGB 患者,应详细采集病史,特别注意有无 CAGB

家族史及其他系统的畸形,体格检查也是必要的。胆囊疾病的影像学检查中,应首选 B 超,对胆囊疾病的敏感性达 95%,但是由于受气体的干扰、操作者的技术及对 CAGB 认识和经验不足等原因,通常 CAGB 被误诊为萎缩性胆囊、胆囊结石^[22]。误诊为胆囊的组织可能是:①肠襻伪影;②肝门部的淋巴结,钙化灶或胆管扩张和结石;③正常胆囊部位的纤维组织或淋巴结;④肠管与肝下缘粘连^[23]。本例首次彩超误诊的原因就是如此,其他可能的原因为胆管囊肿^[9]或肝内血管瘤^[14]等。

彩超提示胆囊显示不清或萎缩时,可结合经皮肝穿刺胆管造影(percutaneous transhepatic cholangiography, PTC)、CT/MRCP 或 MRI/ERCP、超声内镜等技术提高术前诊断率,主要用以排除胆囊异位的可能来确定 CAGB。这些检查手段具有各自的优势,也有各自的局限性。PTC、ERCP 为有创检查,有助于诊断而无法确诊^[2],胆囊的不显影常被解释为胆囊管的堵塞。MRCP 是无创的且不受胆汁淤积的影响,通常被用来确诊 CAGB^[2],且被视为诊断 CAGB 最佳的影像学检查方法^[18],但也不能代替彩超在急性胆囊炎成像方面的作用^[10],而 MRI 常为一选择性的诊查方法^[5]。Malde^[5]认为目前关于 CAGB 的处理是比较保守的,对于超声诊断不明确的 CAGB 病例,应尽量行 CT/MRCP/ERCP、超声内镜检查,如仍未确诊,待急性病情过后再重新检查;如果确诊,可口服胆道平滑肌松弛药或行十二指肠乳头切开。

当影像学检查无法显示胆囊时,对于有症状的患者,可选腹腔镜下探查。但是腹腔镜下胆囊探查剥离的范围具有一定的局限性,且缺少开腹手术者对异位胆囊区域的确切探查。这也就促使早期的有学者^[24,25]建议中转开腹,彻底的剥离探查异位胆囊区域来确诊 CAGB。异位胆囊常位于肝内、左肝、小网膜、肝后、腹膜后、镰状韧带、十二指肠后、胰腺后^[24~26],也可行术中胆管探查^[25,27]或胆管造影^[27]等,这样往往会给患者带来较大的不必要医源性损伤。

在微创外科时代下,Stephenson 等^[14]认为如果经腹腔镜探查仍没有确诊 CAGB,也不赞同中转开腹,因为 98% 的 CAGB 患者经非治疗性手术后症状都会改善,并建议行腹腔镜下探查联合超声内镜检查,术后再行 CT 或 MRI 检查确诊 CAGB。Leone^[28]认为因解剖过程中容易损伤胆管及门静脉,且缺少胆囊牵拉动作,Callot 三角显露较难,易造成医源性的损伤,因此,在腹腔镜探查的过程中无须按照 Frey 等^[25]的标准进行,没有必要中转开腹,但应行术后进一步检查。

迄今,还没有关于 CAGB 统一的诊疗指南^[18,19]。一般认为单纯胆囊缺如患者无须特殊治疗,预后良好^[28,29]。由于 CAGB 患者胆汁淤滞,长期慢性炎症对胆管的刺激可能致使胆管的导管内乳头状黏液瘤发生^[30]。25%~50% 的 CAGB 患者将会形成胆总管结石,发生胆总管结石的几率比胆囊切除术后要高^[18]。对于这样的患者可行 ERCP 取石或胆总管切开取石。

综上所述,临床及影像学医生要提高对 CAGB 认识,特别是外科医生对于术中诊断和治疗出现进退两难局面的处理。我们相信随着影像检查技术尤其 MRCP 水平的提高和腹腔镜的广泛开展,可以大大提高 CAGB 的术前诊断率,避免患者遭受开腹手术的痛苦。

参考文献

- Latimer EO, Mendez FL Jr, Hage WJ. Congenital absence of gallbladder: report of three cases. *Ann Surg*, 1947, 126(2): 229 - 242.
- Joliat GR, Shubert CR, Farley DR. Isolated congenital agenesis of the gallbladder and cystic duct: report of a case. *J Surg Educ*, 2013, 70(1): 117 - 120.
- Yoldas O, Ozsan I, Karabuga T, et al. Coexistence of gallbladder agenesis and cholangiocarcinoma: Report of a case. *J Gastrointest Surg*, 2014, 18(7): 1373 - 1376.
- 杜国栓. 先天性胆囊缺如误诊分析. *实用心脑血管病杂志*, 2012, 20(10): 1702 - 1702.
- Malde S. Gallbladder agenesis diagnosed intra-operatively: a case report. *J Med Case Rep*, 2010, 4(1): 285 - 289.
- Chunder R, Nandi S, Guha R, et al. Agenesis of gall bladder: its embryological basis and clinical significance. *Ind Med Gaz*, 2011, 8(10): 416 - 418.
- Ishida M, Egawa S, Takahashi Y, et al. Gallbladder agenesis with a stone in the cystic duct bud. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*, 2008, 15(2): 220 - 223.
- Patil S, Jain S, Kaza RCM, et al. Congenital absence of the cystic duct: a rare but significant anomaly. *Surg Sci*, 2013, 4(4): 241 - 246.
- Böyük A, Kırkıl C, Karabulut K, et al. A choledochal cyst resulting in obstructive jaundice in a case with gallbladder agenesis: report of a case and review of the literature. *Balkan Med J*, 2012, 29(10): 106 - 108.
- Pierro A, Martucci M, Maselli G, et al. Agenesis of the gallbladder with the presence of a small dysmorphic cyst: role of magnetic resonance cholangiopancreatography. *J Clin imaging Sci*, 2012, 2(4): 17 - 20.
- Taha SM, Ibnuof MA, Masaad A AM, et al. Diagnosis of gall bladder agenesis is a pitfall. *Gez J Health Sci*, 2012, 8(1): 1 - 4.
- Gialvalis D, Papazacharias C, Allios D, et al. Agenesis of gallbladder with choledochocolonic fistula in an 89-year-old woman with acute abdomen: A rare case. *Hell J Surg*, 2013, 85(1): 66 - 67.

(上接第 474 页)

- 13 Kabiri H, Domingo OH, Tzarnas CD. Agenesis of the gallbladder. *Curr Surg*, 2006, 63(2): 104 – 106.
- 14 Stephenson JA, Norwood M, Al-Leswas D, et al. Hepatic haemangioma masquerading as the gallbladder in a case of gallbladder agenesis: a case report and literature review. *HPB Surg*, 2010, 2010. pii:971609.
- 15 Yamashita R, Takegawa Y, Sakumoto M, et al. Defective development of the gall bladder and cystic duct in *Lgr4*-hypomorphic mice. *Dev Dyn*, 2009, 238(4): 993 – 1000.
- 16 Singh B, Satyapal KS, Moodley J, et al. Congenital absence of the gall bladder. *Surg Radiol Anat*, 1999, 21(3): 221 – 224.
- 17 Lamah M, Karanjia ND, Dickson GH. Anatomical variations of the extrahepatic biliary tree: review of the world literature. *Clin Anat*, 2001, 14(3): 167 – 172.
- 18 Majithia R, Salcedo JA. Absence of a gallbladder does not always mean a cholecystectomy. *Gastrointest endosc*, 2012, 76(6): 1248 – 1249.
- 19 Castorina S, Scilletta R, Domergue J. Gallbladder agenesis: laparoscopic views of a significant diagnostic challenge. *Surg Radiol Anat*, 2014, 36(6): 619 – 620.
- 20 唐黎明,王信富,任培土,等. 先天性胆囊缺如 2 例并文献复习. *中华肝胆外科杂志*, 2007, 13(11): 726 – 728.
- 21 Kabir SF, Haque MS. Congenital absence of gall bladder. *J Bangladesh Col Phys Surg*, 2012, 30(3): 177 – 180.
- 22 Alzahrani HA, Yamani NM. Gallbladder agenesis with a primary choledochal stone in a patient with situs inversus totalis. *Am J Case Rep*, 2014, 15(5): 185 – 188.
- 23 高银光, 张忠涛. 腹腔镜手术中先天性胆囊缺如一例并文献回顾. *国际外科学杂志*, 2010, 37(11): 789 – 790.
- 24 Waternberg S, Rahmani H, Avrahami R, et al. Agenesis of the gallbladder found at laparoscopy for cholecystectomy: an unpleasant surprise. *Am J Gastroenterol*, 1995, 90(6): 1020 – 1021.
- 25 Frey C, Bizer L, Ernst C. Agenesis of the gallbladder. *Am J Surg*, 1967, 114(6): 917 – 926.
- 26 Azmat N, Francis KR, Mandava N, et al. Agenesis of the gallbladder revisited laparoscopically. *Am J Gastroenterol*, 1993, 88(8): 1269 – 1270.
- 27 Kwon AH, Yanagimoto H, Matsui Y, et al. Agenesis of the gallbladder with hypoplastic cystic duct diagnosed at laparoscopy. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*, 2006, 16(4): 251 – 254.
- 28 Leone V. Isolated agenesis of the gallbladder: a pitfall in laparoscopic cholecystectomy. *Webmed Central Laparoscopy*, 2011, 2(12): WMC002716.
- 29 Bani-Hani KE. Agenesis of the gallbladder: difficulties in management. *J Gastroentero Hepatol*, 2005, 20(5): 671 – 675.
- 30 Kim BS, Joo SH, Lim SJ, et al. Intrahepatic biliary intraductal papillary mucinous neoplasm with gallbladder agenesis: case report. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*, 2013, 23(2): e61 – e64.

(收稿日期:2014 – 10 – 14)

(修回日期:2015 – 04 – 07)

(责任编辑:李贺琼)